

Suivi d'un nourrisson, d'un enfant et d'un adolescent normal

Dépistage des anomalies orthopédiques, des troubles visuels et auditifs
Examens de santé obligatoires. Médecine scolaire
Mortalité et morbidité infantile

Dépistage des troubles auditifs

Pr Hung Thai-Van^{1, 3, 4, 5}, Pr Éric Truy^{2, 3, 4, 5}, Pr Lionel Collet^{1, 3, 4, 5}

1. Service d'audiologie et d'explorations orofaciales, hôpital Édouard-Herriot, 69003 Lyon, France

2. Service d'ORL, de chirurgie cervico-maxillo-faciale et d'audiophonologie, hôpital Édouard-Herriot, 69003 Lyon, France

3. INSERM, U1028 ; CNRS, UMR5292 ; Centre de recherche en neurosciences de Lyon, équipe dynamique corticale et cognition, Lyon, F-69000, France

4. Université de Lyon, F-69000, France

5. Université Lyon 1, Villeurbanne, F-69000, France

hung.thai-van@chu-lyon.fr // eric.truy@chu-lyon.fr

OBJECTIFS

ASSURER le suivi d'un nourrisson, d'un enfant et d'un adolescent normaux.

Argumenter les modalités de dépistage et de prévention des troubles de l'ouïe.

Intérêt du dépistage des troubles auditifs

D'après des données récentes, on peut estimer la prévalence de la surdité congénitale à 3 naissances/1 000, ce qui est davantage que la prévalence d'affections bénéficiant d'un dépistage systématique telles que l'hypothyroïdie ou la phénylcétonurie. L'absence de dépistage précoce du handicap auditif et d'intervention appropriée a des conséquences délétères sur le développement du langage oral, tant d'un point de vue linguistique qu'articulaire. Le retentissement sur les capacités de communication et de scolarisation de l'enfant augmente avec le degré de surdité et le retard de prise en charge. Cette prise en charge doit coïncider dans le temps avec les phénomènes de plasticité cérébrale qui permettent au langage de s'organiser en réponse aux informations sensorielles.

Les atteintes de l'appareil auditif périphérique donnent lieu à deux grands types de surdité :

- les surdités affectant l'appareil de transmission, qui comprend l'oreille externe (pavillon et conduit auditif externe) et l'oreille moyenne (tympan, osselets et cavités de l'oreille moyenne) ;
- les surdités affectant l'appareil de perception, qui comprend la partie antérieure de l'oreille interne (cochlée) et le nerf auditif.

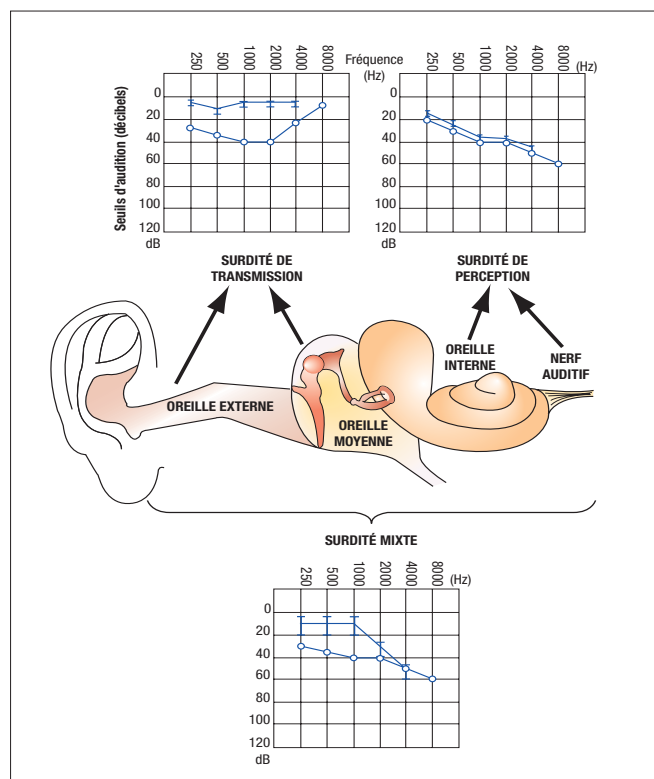


FIGURE 1 L'appareil auditif périphérique et les 3 types de surdité.

En cas de surdité de transmission, l'audiogramme tonal montre une conduction aérienne (ronds) abaissée alors que la conduction osseuse (crochets) est normale. En cas d'atteinte de l'oreille interne ou du nerf auditif, la conduction osseuse est abaissée : si la conduction aérienne reste accolée, il s'agit d'une surdité de perception pure ; s'il existe un écart entre conduction osseuse et conduction aérienne, la surdité est mixte (atteinte concomitante de l'appareil de transmission).

On parle de surdité mixte en cas d'atteinte conjointe de tout ou partie de l'appareil de transmission et de celui de perception (fig. 1).

Dans sa pratique pédiatrique, le clinicien peut être amené à faire un diagnostic de surdité à des périodes très différentes du développement : soit à l'occasion d'un dépistage systématique (maternité, médecine scolaire), soit à tout moment en cas de doute de la part de l'entourage quant au statut auditif de l'enfant. En plus des surdités congénitales (présentes, par définition, dès la naissance), il ne devra pas méconnaître :

- les surdités de perception d'installation retardée (parfois après le début de l'adolescence), qu'elles soient de cause génétique (cas de certaines surdités familiales) ou infectieuse (séquelles de toxoplasmose contractée *in utero* ou de méningite) ;
- les surdités de transmission liées à des infections de l'oreille moyenne mal soignées et dont la pérennisation peut suffire à retentir sur le langage et/ou entraîner un retard des apprentissages (terrain prédisposant : dysfonctionnement de la trompe d'Eustache chez le petit enfant).

Le dépistage des troubles auditifs concerne donc l'enfant à tout âge.

Identification des populations à risque

Si les nouveau-nés à risque de surdité bénéficient généralement d'un dépistage rapide, plusieurs situations imposent de rester vigilant quant à l'installation possible d'une surdité après la naissance.

Les facteurs de risque répertoriés ci-dessous correspondent pour la plupart à ceux décrits par l'Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé (1999).

Principales causes des surdités de transmission de l'enfant	
Causes génétiques	Causes acquises
Affections de l'oreille externe	
■ hypoplasie ou agénésie du pavillon	■ bouchon de cérumen, corps étranger
■ agénésie du conduit auditif externe	■ eczéma
■ microtie	■ furoncle, otite externe bactérienne ou mycosique
Affections de l'oreille moyenne	
■ malformations des osselets	■ inflammation : → otite séro-muqueuse +++ → otites chroniques : muqueuse à tympan ouvert, cholestéatome, séquellaire, fibro-adhésive
■ otospongiose (rare chez l'enfant)	■ traumatisme (barotraumatisme ou traumatisme direct) : perforation du tympan, luxation ossiculaire

Nouveau-né

On estime que la moitié des cas dépistés de surdité congénitale provient de populations définies comme étant à risque de surdité. Doivent être retenus comme facteurs de risque de surdité congénitale :

- poids de naissance < 1 500 grammes ;
- antécédents familiaux de surdité ;
- malformations de la tête et/ou du cou ; signes cliniques orientant vers un syndrome connu pour être associé à une surdité (de perception ou de transmission) ;
- infections *in utero* : cytomégalovirus, toxoplasmose, rubéole, herpès zoster, syphilis ;
- administration d'un traitement ototoxique ;
- réanimation néonatale > 48 heures ;
- score d'Apgar < 4 à 5 minutes et/ou ventilation mécanique de plus de 12 heures ;
- hyperbilirubinémie avec exsanguino-transfusion.

Nourrisson et petit enfant

Chez le nourrisson ou le petit enfant, plusieurs situations doivent faire suspecter l'apparition d'une surdité :

- doute de l'entourage sur le statut auditif (enfant trop calme ou trop réactif aux stimulations visuelles ou tactiles) ; retard de développement du langage oral ;
- méningite bactérienne ;
- administration d'un traitement ototoxique : aminosides, diurétiques de l'anse ;
- otites séro-muqueuses à répétition ;
- traumatisme crânien à l'origine d'une perte de connaissance ou d'une fracture des os du crâne.

Certains signes cliniques imposent un dépistage rapide :

- lors des premiers mois de vie, l'absence de réaction aux stimuli auditifs (sommeil trop calme) ou au contraire l'excès de réaction aux stimuli tactiles ;
- de 3 à 12 mois, l'émission par l'enfant de sons non mélodiques ;
- de 12 à 24 mois, des émissions vocales incontrôlées, une absence d'articulation, une absence d'attention aux sollicitations extérieures au champ visuel ;
- de 24 à 36 mois, un retard de parole, avec des difficultés d'articulation importantes, des troubles du comportement.

En cas de surdité acquise dans la petite enfance peuvent s'observer une régression des émissions vocales et des compétences articulatoires ainsi qu'une modification du comportement. La figure 2 représente les étapes normales du développement du langage oral jusqu'à 3 ans.

Enfants à risque de développer une surdité longtemps après la naissance

1. Surdité de perception

Ce sont :

- les antécédents familiaux de surdité ;
- les infections *in utero* : cytomégalovirus, toxoplasmose ;
- les méningites bactériennes ;

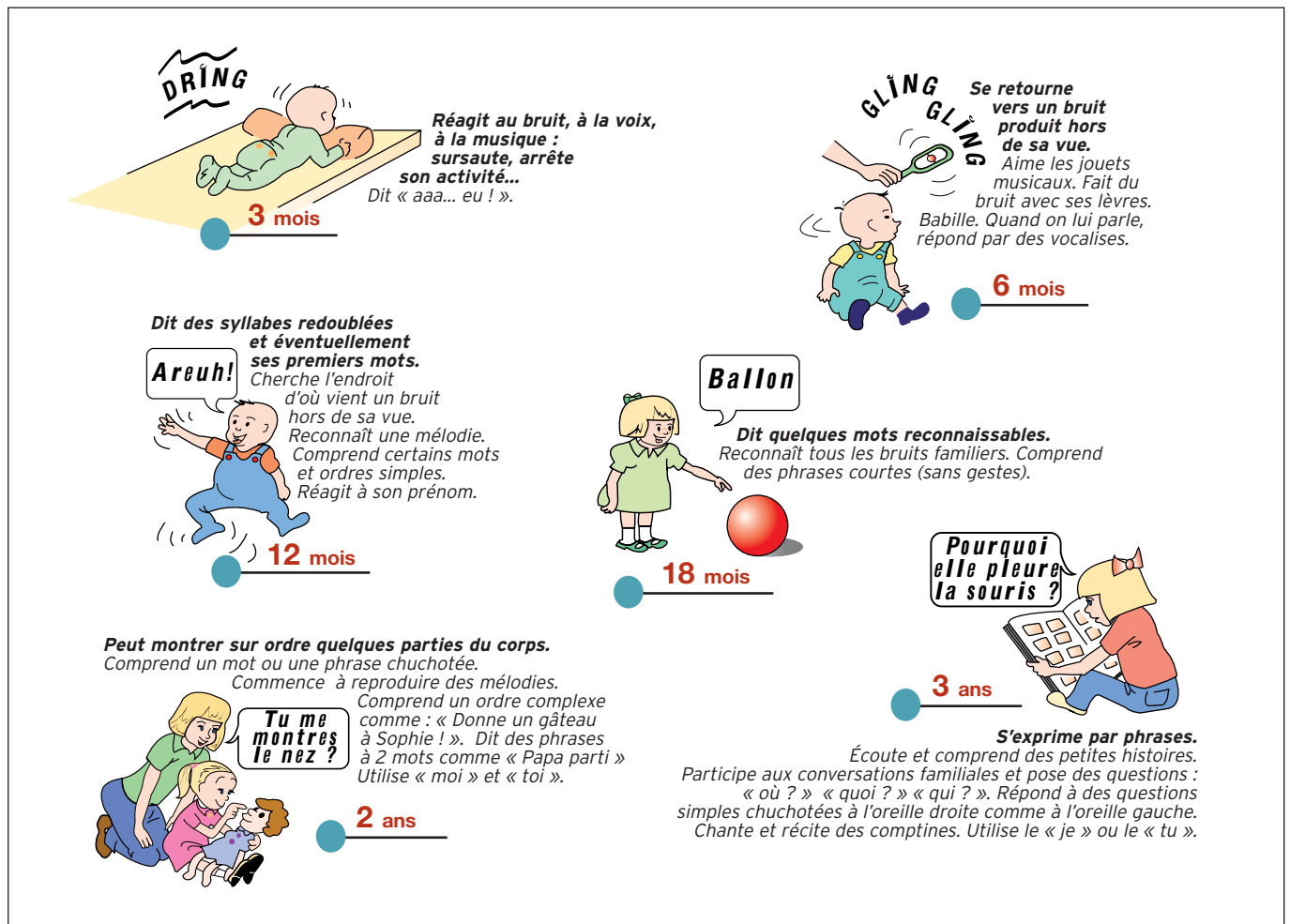


FIGURE 2 Étapes normales du développement du langage oral chez l'enfant (Bureau international d'audiophonologie, 1991).

- les maladies neurodégénératives, en particulier la neurofibromatose de type II (délétion du bras long du chromosome 22) ;
- la surdité de transmission, avec retentissement sur le développement du langage oral. Ce sont :
 - les otites séro-muqueuses à répétition ;
 - le dysfonctionnement de la trompe d'Eustache ;
 - la trisomie 21 (otites séro-muqueuses+++).

Démarche diagnostique

La démarche diagnostique dépend du type de surdité.

Surdité de transmission

Le **tableau I** résume les causes principales de surdité de transmission chez l'enfant. Leurs diagnostics reposent avant tout sur les données de l'examen otoscopique. Les affections de l'oreille externe sont le plus souvent des affections bénignes accessibles à un traitement simple (corps étranger, eczéma, infections), en

général responsables d'une légère surdité de transmission avec 10 à 15 dB de perte auditive. Parmi les affections de l'oreille moyenne de l'enfant, l'otite séro-muqueuse est de loin la plus fréquente, survenant sur un terrain de dysfonctionnement tubaire. Elle est responsable d'une surdité qui s'installe à bas bruit, dans les suites d'une otite moyenne aiguë, et peut entraîner jusqu'à 40 dB de perte auditive. Le tympan prend un aspect caractéristique : mat, épaissi et parcouru de stries vasculaires, parfois bombant du fait de la présence d'un liquide séro-muqueux dans l'oreille moyenne (**fig. 3**). Mal soignée, l'otite séro-muqueuse favorise le développement d'une otite chronique. L'otite chronique muqueuse à tympan ouvert se traduit par une otorrhée mucopurulente et une surdité de transmission responsable de 30 à 60 dB de perte. L'otite chronique cholestéatomateuse provient d'une desquamation de l'épithélium malpighien kératinisant de la membrane tympanique à l'intérieur des cavités de l'oreille moyenne (risque d'érosion des osselets et des parois de l'oreille moyenne, avec à terme destruction de l'oreille interne). L'otite chronique séquellaire est caractérisée

TABLEAU 2

Principales causes des surdités de perception acquises de l'enfant

Causes prénatales	Causes périnatales	Causes postnatales
Virales ■ rubéole ■ cytomégalovirose ■ herpès zoster Bactériennes ■ syphilis congénitale Parasitaires ■ toxoplasmose Endocrines ■ hypothyroïdie congénitale Ototoxiques → aminoglycosides → quinine (à doses antimalariques) Grossesse pathologique avec souffrance fœtale ■ hypertension artérielle, toxémie gravidique ■ diabète ■ placenta prævia, menace d'accouchement prématuré ■ éthyliste, toxicomanie	Prématurité ■ poids de naissance < 1 500 g ■ hypoxie néonatale ■ ictère nucléaire ■ ototoxicité néonatale : aminoglycosides, diurétiques de l'anse	Virales ■ oreillons ■ rougeole Bactériennes ■ méningites Infectieuses ORL ■ otites compliquées de mastoïdites ■ labyrinthites Ototoxiques ■ chimiothérapie par cisplatine Traumatiques ■ fracture de l'os temporal ■ traumatisme sonore

TABLEAU 3

Classification des surdités de perception d'après le Bureau international d'audiophonologie (1996)

Niveau de surdité	Décibels de perte*	Retentissement
Audition normale à subnormale	0 à 20	■ possible atteinte tonale légère sans incidence sociale
Surdité légère	21 à 40	■ parole perçue à voix normale, difficilement perçue à voix basse ou lointaine ■ la plupart des bruits familiers sont perçus
Surdité moyenne ■ 1 ^{er} degré	41 à 55	■ parole perçue si on élève la voix ou si le sujet regarde son interlocuteur ■ quelques bruits familiers sont encore perçus
■ 2 ^e degré	56 à 70	
Surdité sévère ■ 1 ^{er} degré	71 à 80	■ parole perçue à voix forte près de l'oreille
■ 2 ^e degré	81 à 90	■ seuls les bruits forts sont encore perçus
Surdité profonde ■ 1 ^{er} degré	91 à 100	■ la parole n'est plus du tout perçue
■ 2 ^e degré	101 à 110	■ seuls les bruits très puissants sont perçus
■ 3 ^e degré	111 à 119	
Surdité totale	à partir de 120	Rien n'est perçu

* Moyenne des pertes sur les fréquences 500, 1 000, 2 000 et 4 000 Hz. En cas d'asymétrie entre les deux oreilles, le nombre de décibels de perte est calculé comme suit : [(perte moyenne de la meilleure oreille × 7) + (perte moyenne de la moins bonne oreille × 3)]/10.

par des remaniements du tympan qui peut être atrophié, perforé et/ou incrusté de plaques de calcaire (tympanosclérose) et par une atteinte de la chaîne des osselets, qui peut être lysée ou fixée.

Une forme évolutive grave est représentée par l'otite fibro-adhésive ou atélectasique dans laquelle le tympan, non mobilisable, adhère à la paroi interne de l'oreille moyenne : la perte auditive est supérieure à 50 dB et il y a un risque de surdité mixte si l'oreille interne est touchée.

Les traumatismes de l'oreille, directs ou pressionnels, peuvent affecter aussi bien le tympan que la chaîne ossiculaire.

Enfin, les malformations de l'oreille externe ou de l'oreille moyenne, d'origine génétique, peuvent survenir de façon isolée ou bien dans le cadre d'une atteinte systémique : on parle dans ce dernier cas de surdité « syndromique ».

Surdité de perception

À l'heure actuelle, on considère que la moitié des surdités de perception de l'enfant sont de cause génétique, l'autre moitié ayant une cause acquise (extérieure). Les principales causes des surdités de perception acquises de l'enfant sont résumées dans le **tableau 2**. Les infections contractées *in utero* (cytomégalovirose, toxoplasmose) peuvent être responsables de surdité évolutive, non détectable à la naissance. La prématurité, avec un poids de naissance < 1 500 g, est davantage un facteur favorisant qu'une cause réelle de surdité congénitale acquise. Le grand prématuré est en effet très sensible aux conséquences de l'hypoxie et de l'acidose. Son immaturité hépatique et rénale favorise l'ototoxicité de certains médicaments, volontiers administrés en cas d'infections néonatales (antibiotiques de la famille des aminoglycosides). L'hypoxie

On recherche une orientation de l'enfant vers la source sonore, cette dernière étant située hors de son champ visuel.

Réflexe d'orientation conditionnée : il peut se rechercher dès que l'enfant a un maintien suffisant de la tête, assis sur les genoux d'un adulte. L'examineur conditionne l'enfant à tourner la tête vers la source sonore à l'aide d'un stimulus visuel tel qu'un jouet illuminé, ou un écran vidéo, situé au-dessus de la source.

Audiométrie vocale : à 9 mois, l'enfant normo-entendant réagit à son prénom. En gardant à l'esprit que son langage découle de sa perception, on se souviendra qu'il doit dire à 12 mois des syllabes répétées et à 18 mois des mots reconnaissables. À l'âge de 2 ans, on teste sa compréhension des ordres simples.

3. Tests réalisables entre 2 et 5 ans

Le *peep show box* repose sur le conditionnement de l'enfant à appuyer sur un interrupteur, en réponse à un stimulus auditif, pour faire avancer des diapositives, un film vidéo ou un train électrique (« *train show* »). À partir de 3-4 ans, l'examen peut être réalisé avec un casque (examen de la conduction aérienne) ou un vibreur (examen de la conduction osseuse), et permet de tester séparément chaque oreille. À partir du même âge, on peut tester en audiométrie vocale la perception des phonèmes de la langue (liste de Lafon) ou la compréhension de mots (liste de Boersma). Auparavant, on a recours

au test de désignation d'images à voix chuchotée (l'enfant doit désigner parmi plusieurs images celle que l'examineur lui nomme à voix chuchotée).

4. Après 5 ans

L'audiométrie retrouve les mêmes caractéristiques que chez l'adulte.

Méthodes objectives

Les deux tests objectifs décrits dans la littérature comme les mieux adaptés aujourd'hui au dépistage de la surdité sont les potentiels évoqués auditifs précoces du tronc cérébral (PEA) et les otoémissions acoustiques provoquées (OEAP). En consultation, une tympanométrie est souvent réalisée.

1. Tympanométrie

Tympanogramme : il explore la compliance du couple tympan-chaîne des osselets en réponse à des modifications pressionnelles dans le conduit auditif externe. Il évalue indirectement la trompe d'Eustache dans son rôle d'équilibration des pressions de part et d'autre du tympan. Il est perturbé lorsque du liquide est présent dans l'oreille moyenne.

Réflexe stapédien : c'est une contraction du muscle de l'étrier en réponse à une forte stimulation sonore. Cette

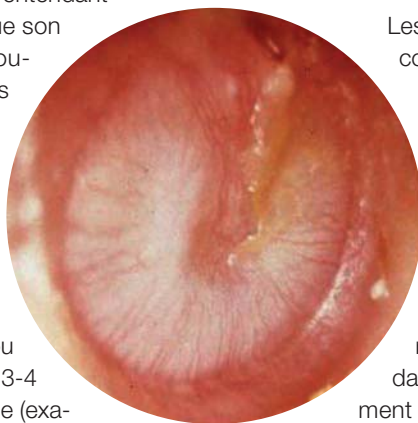


FIGURE 3 Otite sérumqueuse.

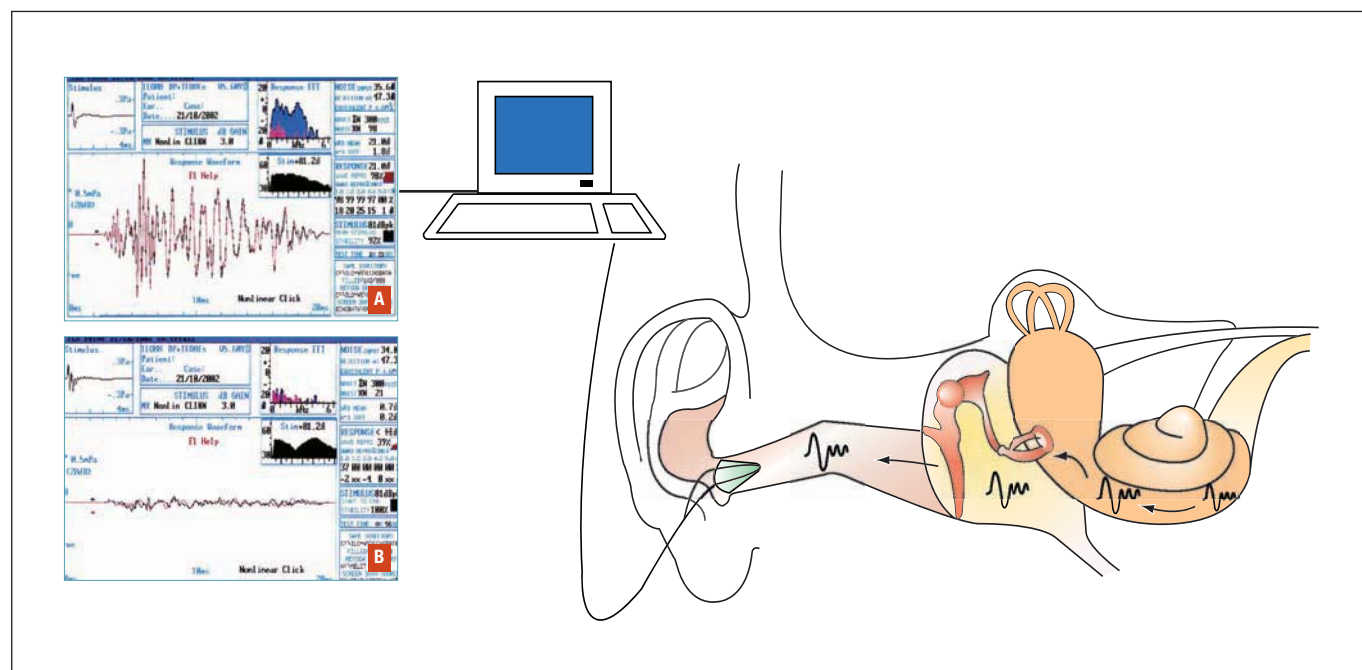


FIGURE 4 Dispositif d'enregistrement des otoémissions auditives provoquées. A : otoémissions auditives provoquées normales. B : otoémissions auditives non reproductibles.

Suivi d'un nourrisson, d'un enfant et d'un adolescent normal
Dépistage des troubles auditifs



POINTS FORTS À RETENIR

- 🔴 Le dépistage auditif néonatal repose actuellement sur deux mesures neurophysiologiques non invasives, toutes deux étroitement corrélées à la fonction auditive périphérique, les otoémissions acoustiques et les potentiels évoqués auditifs précoces (PEAP) automatisés.
- 🔴 Si les explorations auditives objectives sont indispensables pour confirmer le diagnostic de surdité, elles n'ont pas de valeur suffisante prises seules. Aucun test objectif ne permet aujourd'hui d'étudier de façon satisfaisante l'audition sur les fréquences graves (< 1 000 Hz), ce qui rend indispensable le recours aux techniques d'audiométrie comportementale chez le petit enfant pour affiner le diagnostic.
- 🔴 Le bilan d'une surdité infantile ne se limite pas aux investigations auditives. Il doit être complété par une évaluation du retentissement psychologique et langagier de la surdité.

contraction entraîne une modification de la compliance du système tympano-ossiculaire enregistrable par tympanométrie. La voie afférente du réflexe emprunte le nerf cochléaire et la voie efférente le nerf facial.

2. Otoémissions acoustiques provoquées

Les otoémissions acoustiques provoquées (OEAP) sont des sons émis par la cochlée (reflet de l'activité contractile des cellules ciliées externes) en réponse à une stimulation acoustique brève, transmis en retour par le système tympano-ossiculaire et enregistrés à l'aide d'un microphone dans le conduit auditif externe. Lorsqu'elles sont présentes avec une intensité, une reproductibilité et un spectre de réponse suffisants, on peut conclure à un fonctionnement normal du système auditif périphérique depuis le tympan jusqu'à la cochlée comprise sur la gamme des fréquences intermédiaires.

Fiable, l'enregistrement des otoémissions a pris une place de premier plan dans le dépistage de la surdité de l'enfant à risque. Des OEAP franchement présentes permettent de conclure à une audition normale ou subnormale (seuil auditif < 40 dB HL) sur une gamme de fréquences allant de 1 000 à 4 000 Hz (préférentiellement entre 1 000 et 2 000 Hz). Une absence signifie que le seuil auditif sur la meilleure fréquence perçue est supérieur à 40 dB HL (Collet, et al, 1993).

L'enregistrement utilise une sonde miniaturisée positionnée à l'intérieur du conduit auditif externe (fig. 4). Cette sonde comprend à la fois un émetteur permettant de délivrer le stimulus auditif et un microphone qui recueille en retour les émissions cochléaires. Chez le nouveau-né normo-entendant, il vaut mieux attendre le 3^e jour de vie pour les rechercher : elles sont alors présentes dans 90 % des cas d'audition normale. L'enregistrement doit être effectué dans une pièce calme, alors que le nouveau-né est endormi. En effet, les otoémissions acoustiques provoquées peuvent être faussement absentes si l'enregistrement est contaminé par du bruit, qu'il soit extérieur ou produit par l'enfant (pleurs ou suctions). Elles sont également absentes en cas d'affections de l'oreille externe ou de l'oreille moyenne qui perturbent leur transmission par le système tympano-ossiculaire depuis la cochlée vers le conduit auditif externe : un examen otoscopique ainsi qu'une tympanométrie sont alors indiqués. À l'inverse, la présence d'otoémissions acoustiques peut être faussement rassurante en cas de surdité d'origine centrale : souffrance anoxique des centres auditifs, ictère nucléaire, hémorragie périventriculaire. Enfin, elles peuvent être présentes chez un enfant qui développera ultérieurement une surdité évolutive (infection par cytomégalovirus ou toxoplasme, cas de certaines surdités génétiques se transmettant sur le mode autosomique dominant).

3. Potentiels évoqués auditifs précoces du tronc cérébral

Les potentiels évoqués auditifs précoces du tronc cérébral sont des potentiels de surface recueillis par des électrodes positionnées sur le vertex et les mastoïdes, en réponse à des stimuli acoustiques d'intensité décroissante. Ils mesurent le seuil auditif objectif de chaque oreille sur la zone fréquentielle 2 000-4 000 Hz. Cinq pics se succèdent : les pics I et II reflètent la conduction du nerf cochléaire, le pic III l'activité du noyau cochléaire situé dans le bulbe, les pics IV et V l'activité de structures controlatérales au côté de la stimulation (respectivement le complexe olivaire supérieur et le colliculus inférieur ou le lemnisque latéral à sa terminaison). L'intensité de stimulation la plus faible à laquelle un pic V est encore présent définit le seuil auditif objectif (fig. 5).

À partir de 35 semaines d'âge conceptionnel (somme de l'âge gestationnel et de l'âge réel post-natal), les potentiels évoqués auditifs facilitent la détermination du degré de surdité en donnant un seuil objectif cochléaire fiable. Ils permettent de différencier surdité de transmission (élévation du seuil auditif objectif avec allongement homogène des latences des différents pics), et surdité de perception (élévation du seuil auditif objectif, absence d'allongement des latences des différents pics ou allongement hétérogène). Ils permettent aussi de faire le diagnostic d'une cause particulière de surdité, la neuropathie auditive (ou dyssynchronie auditive), dans laquelle les otoémissions auditives sont présentes alors que les potentiels évoqués auditifs sont très perturbés, suggérant des anomalies de la conduction nerveuse le long du nerf auditif ou dans les voies auditives du tronc cérébral. La prévalence de la neuropathie auditive est significativement accrue chez les enfants ayant été hospitalisés en réanimation

Qu'est-ce qui peut tomber à l'examen ?

Cas clinique

Un enfant de 2 ans vous est amené par ses parents car ceux-ci ont l'impression qu'il s'oriente mal aux sons (claquement de porte, appel de son prénom).

QUESTION N° 1

Quelles sont les questions que vous posez à la famille ?

QUESTION N° 2

Quels éléments attendez-vous de la lecture du carnet de santé ?

QUESTION N° 3

Qu'attendez-vous de l'examen clinique oto-rhino-laryngologique ?

QUESTION N° 4

Quels examens dits subjectifs réalisez-vous pour tester l'audition à cet âge-là ?

QUESTION N° 5

Quel(s) examen(s) réalisez-vous de manière objective ? Et qu'attendez-vous de ces examens ?

QUESTION N° 6

En cas d'otite séroumuqueuse persistante après 3 mois de suivi chez un enfant qui présente une surdité à 40 décibels de perte bilatérale, quelle mesure de restauration immédiate de l'audition préconisez-vous ?

QUESTION N° 7

Vous réalisez une audiométrie postopératoire et vous vous

rendez compte que le seuil auditif est quasiment inchangé avec une surdité de perception à 40 décibels bilatéral et symétrique avec des tympan strictement normalisés. Quelle prise en charge multidisciplinaire proposez-vous aux parents ?



Retrouvez toutes les réponses et les commentaires sur www.larevuedupraticien.fr onglet [ECN](#)

OK

néonatale. Ce diagnostic rend aussi nécessaire l'élimination d'une hypoplasie, voire une agénésie du nerf auditif, plusieurs études rapportant ce type d'affection chez des enfants suspects de neuropathie auditive. Le recueil des données est possible sans prémédication avant 6 mois, alors qu'elle peut devenir nécessaire entre 6 mois et 3 ans. La durée du test est d'environ 15 minutes par oreille. La première limite est qu'ils méconnaissent les surdités affectant les fréquences graves ou intermédiaires. La 2^e limite est qu'ils perdent toute sensibilité dès que la perte auditive sur les fréquences de 2 000-4 000 Hz excède 80 dB.

Recommandations

Le dépistage précoce des troubles auditifs vise à prévenir le retentissement de la surdité sur les capacités de communication de l'enfant malentendant. Ce faisant, il garantit l'absence de conséquence délétère du handicap sensoriel sur la scolarisation. On sait maintenant qu'une prise en charge thérapeutique adap-

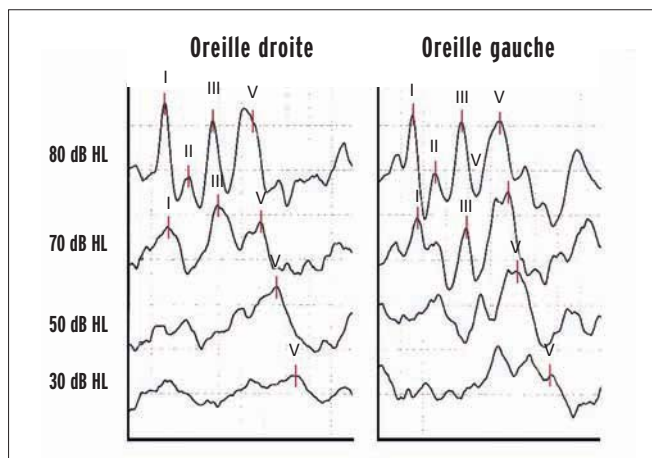


FIGURE 5 PEA obtenus chez un enfant entendant normalement.

À forte intensité de stimulation, les ondes I à V sont clairement identifiées pour les 2 oreilles testées. Lorsqu'on diminue l'intensité des stimulations, l'onde V est normalement suivie jusqu'à 30 dB des deux côtés.

tée de la surdité avant l'âge de 6 mois permet d'atteindre un niveau de langage normal à 5 ans, c'est-à-dire juste avant l'entrée à l'école primaire.

Le dépistage auditif néonatal doit se faire grâce à un test neurophysiologique non invasif et fiable, avant 1 mois de vie dans la maternité de naissance. Les 2 tests neurophysiologiques aujourd'hui utilisés sont les otoémissions auditives provoquées et les potentiels évoqués auditifs automatisés. Le développement de procédures automatisées de mesure des potentiels évoqués auditifs, avec des temps de réalisation plus courts, présente l'avantage de supprimer les biais d'interprétation liés à la subjectivité du testeur. Le protocole de dépistage néonatal comporte une mesure suivie d'une seconde mesure si la première est positive, avant la sortie de l'enfant de la maternité. À condition d'attendre 48 heures de vie pour le premier test (élimination du liquide amniotique dans l'oreille moyenne et/ou des débris cutanés du conduit auditif externe), les 2 techniques permettent le dépistage des surdités de perception ou de transmission de 40 dB ou plus, qu'elles soient uni- ou bilatérales, c'est-à-dire de toute surdité susceptible d'interférer avec le développement du langage. On recommande soit d'utiliser la même technique pour les deux mesures, soit de commencer par des otoémissions auditives provoquées, suivies le cas échéant de potentiels évoqués automatisés : un dépistage avec un 1^{er} test d'otoémissions positif et un second test de potentiel évoqué normal sera considéré comme négatif. Tous les nouveau-nés hospitalisés en service de réanimation doivent bénéficier d'un dépistage par potentiel évoqué, à cause du risque accru de neuropathie auditive dans cette population.

Tout dépistage positif, même sur une seule oreille, doit être suivi d'une évaluation audiolinguistique et ORL complète des deux oreilles avant l'âge de 3 mois. Si la surdité est confirmée par cette évaluation approfondie, on mettra en place une prise en charge thérapeutique multidisciplinaire avant l'âge de 6 mois, en accord avec le mode de communication choisi par la famille (oral et/ou gestuel). Si le mode de communication choisi est au moins en partie oral, l'appareillage de l'enfant avec une prothèse auditive amplificatrice est recommandé dans le mois qui suit la confirmation de la surdité.

Les efforts coordonnés d'une équipe multidisciplinaire sont nécessaires à la prise en charge diagnostique, thérapeutique et éventuellement audioprothétique du nourrisson, de l'enfant ou de l'adolescent sourd chez qui un déficit auditif a été dépisté (tableau 4). L'objectif n'est pas de guérir la surdité, mais d'en neutraliser les conséquences. L'équipe multidisciplinaire comprend :

- un médecin ORL ou audiologiste ayant une expertise dans les techniques comportementales et électrophysiologiques de diagnostic de la surdité, et qui proposera le cas échéant un système d'amplification auditive adapté (aide vibrotactile, prothèse auditive, implant cochléaire) ;
- un audioprothésiste spécialisé dans la réhabilitation prothétique auditive de l'enfant ;

– un orthophoniste et/ou un spécialiste de l'éducation précoce de l'enfant sourd dont le premier rôle sera d'évaluer les compétences articulatoires, communicatives et linguistiques et de mettre en place un programme de soutien au développement du langage.

Les autres professionnels susceptibles d'intervenir sont un pédiatre (dépistage de symptômes associés à la surdité entrant dans le cadre des surdités « syndromiques »), un ophtalmologiste, un généticien (conseil génétique) et un neuropsychologue (évaluation des fonctions cognitives et du retentissement de la surdité). •

Les auteurs remercient vivement le Dr Geneviève Lina-Granade pour son aide à la réalisation de l'iconographie.

H. Thai-Van, É. Truy et L. Collet déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêts.

POUR EN SAVOIR +



Monographies

Surveillance de l'enfant de 0 à 3 ans

Rev Prat 2004;54(18): 1989-2036

Puberté

Rev Prat 2008;58(12): 1303-40

L'enfant à l'école

Rev Prat 2008;58(7):727-62

Vision de l'enfant

Rev Prat 2007;57(18): 1990-2040

Troubles de la statique de l'enfant

Rev Prat 2006;56(2):131-80

Mais aussi

Monographie. Surveillance de l'enfant de 3 à 12 ans. Rev Prat 2011;61: à paraître.

Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé. Évaluation clinique et économique du dépistage néonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques. 1999.

Denoyelle F, et al. Prelingual deafness: high prevalence of a 30delG mutation in the connexin 26 gene. Hum Mol Genet 1997;6:2173-7.

Bureau international d'audiophonologie : <http://www.biap.org>

Collet L, et al. Evoked and spontaneous otoacoustic emissions. A comparison of neonates and adults. Brain Dev 1993;15:249-52.

Joint Committee on Infant Hearing Position Statement. Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. 2007.

Thai-Van H, et al. Does cochlear nerve aplasia always occur in the presence of a narrow internal auditory canal? Annals of Otolaryngology and Laryngology 2001;110:388-92.

Roussey M, Dauman R, Houssin E. Faisabilité du dépistage néonatal de la surdité congénitale en maternité. Programme expérimental d'évaluation 2008. Rapport de l'Association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant à la CNAMTS, 2009.